Aus der chirurgischen Universitäts-Kinderklinik München.
Prof. Dr. W. Herzog.

# Ueber congenitale partielle Hypertrophie.

■■■

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. bayer. Ludwigs-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Johannes Million
Medizinalpraktikant aus München.

ACAD. MED. BAT. BIBL.

■■■

München 1912
RUDOLPH MÜLLER & STEINICKE

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität zu München.

---

Referent: Herr Geh. Med.-Rat Professor Dr. v. Angerer.

Formen von angeborner Hypertrophie des ganzen Körpers gehören zu den größten Seltenheiten, dagegen werden Fälle von angeborenem Riesenwuchs einer Extremität oder eines Teiles derselben mehrfach beobachtet. Jedoch sind sie kein allzu häufiges Vorkommnis, wie aus den Annalen der Münchener chirurgischen Universitätskinderklinik hervorgeht, in deren Krankengeschichten, soweit sie mir zur Verfügung standen (seit 1886), überhaupt kein Fall von Riesenwuchs berichtet wird. Es dürfte daher angebracht sein, über 2 Fälle, die ich Gelegenheit hatte, in der chirurgischen Universitäts-Kinderklinik zu beobachten, zu berichten.

I. Fall.

Es handelt sich um ein 4 Monate altes Mädchen. M. F. K. J. 45. Aufnahme 23. Januar 1911. Wie aus der angefertigten Photographie hervorgeht ist es ein Fall von partiellem Riesenwuchs des linken Fußes.

Aus der Vorgeschichte des Falles sei folgendes hervorgehoben:

Großeltern und Eltern gesund. Keine Verwandtschaftsehe, keine Erkrankung der Mutter während der Schwangerschaft. Keinerlei Mißbildungen in der Familie. Die Geburt des Kindes erfolgte am normalen Ende der Schwangerschaft und war eine nicht sehr schwierige Spontangeburt und bei normaler Lage. Gleich bei der Geburt fiel auf, daß die I. und II. Zehe des linken Fußes bedeutend größer war als die des rechten. Die beiden Zehen wuchsen in der Folgezeit enorm. Das Kind war stets munter und gesund.

Status praesens vom 23. Januar 1911:

Sehr munteres, lebhaftes, geistig anscheinend normales Kind mit auffallender Ungleichheit beider Füße. Bei einem im allgemeinen guten Entwicklungs- und Ernährungszustand tritt die ausgesprochen stärkere Entwickelung der linken unteren Extremität im Gegensatz zur Rechten deutlich hervor. Die Hypertrophie betrifft die ganze linke untere Extremität, namentlich aber sind die beiden ersten Zehen ungleich plumper und voluminöser, als die entsprechenden Zehen des rechten Fußes.

Schädel von normalem Umfang. Fontanelle in gehöriger Größe offen. Im Rachen nichts abnormes.

Hals, Herz, Lungen, Bauchorgane und Genitalien ohne anormalen Befund. Pupillen gleich weit, reagieren prompt. Patellarreflexe auslösbar. Thorax flach, kein rhachitischer Rosenkranz. Vorderarmepiphysen leicht aufgetrieben.

Extremitäten:

Die oberen Extremitäten haben normale Beschaffenheit. Haut, Muskulatur, Fettpolster zeigen keine Abweichung vom normalen. Die unteren Extremitäten weisen Unterschiede auf. Die rechte untere Extremität ohne jede Abweichung von normalen Typus. Die linke untere Extremität ist im ganzen vergrößert, besonders ist eine Vergrößerung des Fußes vorhanden. Der Fußrücken in der hinteren Hälfte annähernd normal ist in der vorderen Partie verbreitert und wenig teigig verdickt.

Sofort springen ins Auge die I. und II. Zehe, die annähernd die Größe der Zehe eines ausgewachsenen Mädchens erreichen. Die Zehen sind dorsalflectiert ca in einem Winkel von 50—60°. Die Haut ist über der ganzen I. Zehe, hauptsächlich der Endphalange stark gespannt, leicht gerötet, stark glänzend. Die Consistenz ist derb, besonders an den Endphalangen, an der Grundphalange weich, teigig, pseudofluctuierend. Die einzelnen Phalangen sind durch tiefe Querfalten abgegrenzt. Der Nagel ist tief eingesunken, absolut nicht über das Hautniveau vorragend; nahezu überdeckt von einem wulstförmigen Gebilde, ausgehend von der Matrix, die teilweise mit der Unterlage verwachsen. An der II. Zehe ist der Matrixwulst derart groß, daß der Nagel in der ganzen Ausdehnung davon bedeckt wird; und nur im seitlichen Nagelsalz sich spärliche Reste des Nagels finden. Die beiden Zehen lassen an ihrer Ansatzstelle am Metatarsus einen Zwischenraum von ca. 1 cm zwischen sich und divergieren periphärwärts, so daß die Enden ca. 6 cm von einander entfernt sind. In der Fortsetzung der beiden Zehen auf die Planta pedis bis zur Mitte der Fußsohle erstreckt sich ein starker die ganze vordere Hälfte des Fußes einnehmender Wulst, von dem ein ca. walnußgroßer ähnlicher Wulst in der hinteren Hälfte des Fußes durch eine leichte Furche abgetrennt ist. Der vordere Wulst ist elastisch, pseudofluctuierend, ebensolche Consistenz zeigt der hintere Wulst. Die Fußwölbung ist völlig ausgefüllt. Die III. Zehe ist etwas nach oben und seitlich nach außen verdrängt und kolbig verdickt. Die beiden letzten Zehen zeigen im Verhältnis zu denen des rechten Fußes nichts abnormes, sind nur etwas seitlich verdrängt. Die Ferse ist normal. Bewegung im Fußgelenk normal. Bewegungsprüfung ist bei der ungenügenden Intelligenz nicht auszuführen. Die I. und II. Zehe kann nicht plantarflectiert werden, wohl aber die einzelnen Phalangen. Ueberextension der I. und II. Zehe ist möglich.

Maße:

| | |
|---|---|
| Körperlänge | 60 cm |
| Körpergewicht | 5800. |
| Kopfumfang | 39 cm |
| Brustumfang | 36 cm |
| Armlänge | 21 cm |

| | rechts: | links: |
|---|---|---|
| Beinlänge | 26 cm | 28,5 cm |
| Oberschenkel Umfang: | 16 cm | 19,5 cm |
| Unterschenkel Umfang: | 12 cm | 12,5 cm |
| Fußlänge: | 9 cm | 12,5 cm |
| Länge der 1. Zehe: | 2,8 cm | 4,8 cm |
| „ „ 2. „ | 2,4 cm | 4,3 cm |
| Fußumfang: | 10 cm | 14,5 cm |
| Umfang der 1. Zehe: | 3,4 cm | 8,8 cm |
| „ „ 2. „ | 2,3 cm | 7,5 cm |

30. I. 11. In Chloroformnarkose werden mit 2 Ovalärschnitten, die ersten zwei Zehen exartikuliert; ferner ein ca. 1 cm langes Stück vom Metatarsus I und II abgetrennt. Das Hypertrophische Fettgewebe wird in der ganzen Ausdehnung in der vorderen Hälfte des Fußes entfernt. Narkose ohne Zwischenfall.

2. II. 11. I. Verbandwechsel. Wundränder liegen gut zusammen, völlig reizlos, nur an einer Stelle in der Nahtmitte, Haut livid verfärbt und etwas arrodiert. Lösung einer Naht. Trockener steriler Verband.

5. II. 11. Reactionslose Wundheilung. Livide Hautpartie gänzlich erholt.

9. II. 11. Entfernung der Hautnähte. Wundränder liegen gut aneinander. Aseptischer Verband.

15. II. 11. Geheilt entlassen mit linear geheilter Wunde.

Der mikroskopische Befund der exarticulierten Zehen, den wir der Güte des pathologischen Instituts verdanken, ergab:

Ein Sagittalschnitt durch die beiden hypertrophischen Zehen ergab zunächst, daß die Verdickung im wesentlichen bedingt war durch eine starke Hypertrophie der Haut, besonders der Subcuttis, welche gut um das vierfache die Haut eines 4 Monate alten Kindes übertraf. An Knochen, Knochenmark und Periost fanden sich keine von der Norm abweichenden Verhältnisse. Das Knochenmark ist zellreiches Mark ohne weitere histologische Abnormitäten, die Knochenbälkchen in entsprechender Menge von normaler histologischer Structur. Die Ossificationsbilder an der Epi-Diaphysengrenze durchaus normal. Die hypertrophischen Teile bestanden im wesentlichen aus verschieden großen Fettläppchen, welche durch Züge eines derben, an einzelnen Stellen stärkeren Gehalt an Lymphocyten aufweisenden Bindegewebes

getrennt waren. Die Fettzellen in den Fettträubchen erschienen alle in ausdifferenziertem Zustande, jugendliche Zellen vom Charakter undifferenzierter Lipoblasten waren nicht nachweisbar. Das Corrium war ebenfalls beträchtlich verdickt; es bestand aus derbfaserigem Bindegewebe. Schweißdrüsen in ihrer Menge nicht vermehrt, ihre Knäuel und Ausführungsgänge von normaler Größe. Die Epidermis zeigte gegenüber der Norm keine stärkeren Verhornungsprozesse. Auf Grund des mikroskopischen Befundes handelte es sich hier also im wesentlichen um eine Hypertrophie des bindegewebigen Teiles der Haut, des Corrium, besonders aber um eine mächtige Hypertrophie des Stratum subcutaneum, und zwar hier besonders der Fettläppchen desselben.

Die Knochenstruktur ist im histologischen Bilde völlig normal und die im Röntgenbild deutlich zu Tage tretende Hypertrophie ist lediglich nur durch die gewählte dorso-volare Schnittrichtung im mikroskopischen Bilde nicht zur Geltung gekommen. Der erste und zweite Metatarsus, sowie auch die Phalangen der ersten und zweiten Zehe sind gut um die Hälfte größer als die entsprechenden Teile des gesunden Fußes. Auch die Form der einzelnen Knochenabschnitte ist nur die vergrößerte Wiedergabe der gleichen Abschnitte des normalen Fußes. Die zweite, dritte, vierte und fünfte Zehe stehen in fibularer Abduction, die Knochen der ersten Zehe stehen tibialwärts abduciert von der normalen Fußachse. An der Fußwurzel ist an den Knochen eine hypertrophische Entwickelung nicht nachzuweisen. Jedoch ist das distale Ende der beiden Unterschenkelknochen, besonders die distalste Partie der Fibia an der Riesenbildung beteiligt. Die Hypertrophie nimmt gradweise von dem distalen Abschnitt gegen die proximal gelegenen Extremitätenteile an Stärke ab.

Am 11. VI. 11 wird das Kind wiederum in unser Spital gebracht zwecks Vornahme einer abermaligen Operation. Es hat sich an der Seite des Fußes wie auch an der Sohle ein übergroßes Fettpolster gebildet. Das Kind war in der Zwischenzeit stets gesund, Kind läuft noch nicht.

Status vom 16. VI. 11.

Operationsnarbe am linken Fuß gut vernarbt und eingezogen. Sowohl am Fußrücken als auch an der Fußsohle große von Fettgewebe gebildete Wülste. Durch eine tiefe Furche von dem Wulst an der Sohle getrennt am seitlichen inneren Fußrand befindet sich eine ebensolche Fettansammlung. Haut etwas gespannt und glänzend, sonst normal. Die III. Zehe etwas vergrößert, über die IV. und V. gelagert, fibularwärts abduciert.

Maße über den Fußrücken:
Links: 18 cm, rechts 11 cm.

19. VI. 11. Operation in Chloroformnarkose:

Längsschnitt an der Sohle ca. $1^1/_2$ cm vom inneren Fußrand entfernt. Entfernung des großtraubigen Fettgewebes gelingt nur teilweise, weil die Musculatur vollkommen von dem Fettgewebe durchwachsen ist; sämtliche Buchten und Zwischenräume sind von Fett erfüllt. Es wird dann auf dem Dorsum pedis in der Mitte ein ca. 2 cm langer Längsschnitt angelegt und von da aus in möglichst exacter Weise das Fett des Fußrückens entfernt. Beide Wunden werden durch fortlaufende Nähte geschlossen.

Trockener steriler Verband.

30. VI. 11. Entfernung der Nähte. Kleine Eiterung aus den Stichkanälen. Halbfeuchter Verband.

3. VII. 11. Narbe gut consolidiert.

5. VIII. 11. Pat. wird mit vollständig linear geheilter Wunde entlassen.

II. Fall.

Es handelt sich um einen 2jährigen Knaben mit partiellem Riesenwuchs der linken oberen Extremität.

M. R. K. J. 143. Aufgenommen 25. IV. 11.

Anamnestisch ist nichts besonderes zu eruieren. Eltern und Großeltern gesund, in der Familie keinerlei Mißbildungen. Keine Störung der Schwangerschaft durch Krankheit, kein Trauma wähwährend der Gravidität. Die Geburt war eine Spontangeburt eines reifen, normal großen Kindes.

Schon gleich nach der Geburt fiel die Vergrößerung des II. und III. Fingers der linken Hand auf. Da die beiden Finger zu enormen Wachstum neigen, wird das Kind zwecks Abhilfe ins Spital gebracht.

Status vom 25. IV. 1911.

Mittelgroßes blasses Kind mit auffallend anämischen Schleimhäuten. Auffallend ist die Ungleichheit beider Hände. Die Hypertrophie erstreckt sich auf die ganze linke obere Extremität mit besonderer Beteiligung von Vorderarm und Hand.

Der Schädel hat etwas vergrößerten Umfang, die Fontanelle ist fast geschlossen.

Hals, Rachen, Kehlkopf, weisen keine Veränderungen auf.

Herz, Lungen, Bauchorgane und Genitalien zeigen normale Verhältnisse. Pupillen weisen keine Differenz auf, reagieren prompt.

Patellarreflexe auslösbar.

Thorax flach, schmal, Andeutung von rhachitischem Rosenkranz, Epi-Diaphysengrenzen deutlich aufgetrieben.

Extremitäten:

Die unteren Extremitäten sind ohne Abweichung vom normalen Typus; desgleichen die rechte obere Extremität. Die linke obere Extremität ist im Ganzen vergrößert mit besonderer Beteiligung der peripheren Partien. Die Vergrößerung ist der Con-

sistenz nach hauptsächlich durch Fettgewebe bewirkt; auch der Handrücken ist durch derartig teigig weiche Massen verdickt.

Der linke Zeigefinger ist radialwärts abduciert, in sämtlichen Dimensionen ungefähr um das Doppelte vergrößert. Die Haut ist an der Endphalange gerötet glasig durchsichtig, die Fingerbeere ist kolbig verdickt von prall-elastischer Consistenz und durch einen tiefen Wulst von der Mittelphalanx abgesetzt. Der Nagel ist wohlgebildet. Bewegung im Metacarpophalangeal sowie in den Interphalangealgelenken im Sinne von Beugung und Streckung frei. Lokale Temperaturerhöhung nicht vorhanden.

Der Mittelfinger ist sehr stark vergrößert, im Umfang um das dreifache, in der Länge verdoppelt; die Verdickung ist gleichmäßig ohne besondere wulstartige Verdickung weder an volarer noch dorsaler Seite zu zeigen, ulnarwärts abduciert, sichelförmig gekrümmt mit der Concavität nach der ulnären Seite. Die Hypertrophie ist besonders an der Fingerbeere ausgesprochen, dieses ist ca. auf das vierfache des gleichen Fingers der rechten Hand vergrößert. Der ganze Finger ist gerötet und weist deutliche Temperaturerhöhung, sowie Venenzeichnung auf. Bewegung im Sinne der Streckung in allen Gelenken unbehindert. Beugung im Metacarpophalangealgelenk frei. In den Interphalangealgelenken setzen die wulstartigen Verdickungen an der Beugeseite der Phalangen ein mechanisches Hindernis.

Maße:

| | |
|---|---|
| Körperlänge: | 75 cm |
| Körpergewicht: | 12000 g |
| Kopfumfang: | 50 cm |
| Brustumfang: | 47 cm |

| | | |
|---|---|---|
| Armlänge: | 26,5 | 27,5 |
| Oberarm: | rechts: | links: |
| Länge: | 13 cm | 13 cm |
| Umfang: | 13 cm | 13 cm |
| Vorderarm: | | |
| Länge: | 11,5 cm | 12,5 cm |
| Umfang: | 13,0 cm | 15,0 cm |
| Hand: | | |
| Umfang: | 11,0 cm | 13,0 cm |
| 2. Finger: | | |
| Länge: | 4,5 cm | 5,5 cm |
| Umfang: | 3,2 cm | 4,7 cm |
| 3. Finger: | | |
| Länge: | 6,0 cm | 10,0 cm |
| Umfang: | 3,5 cm | 7,5 cm |

3. V. 11. Operation in Chloroformnarkose. Exarticulation des linken Mittelfingers im Metacarpophalangealgelenk. Abtra-

gung des Kopfes des zugehörigen Metacarpale. Abtragung und genaueste Reinigung der Umgebung von hypertrophischem Fettgewebe. Verschluß der Wunde durch Knopfnähte. Trockener steriler Verband. Narkose ohne Zwischenfall.

11. V. 11. Wundränder in ganzer Ausdehnung fest adaptiert. Keine Reizung. Entfernung einiger Nähte. Trockener steriler Verband.

14. V. 11. Entfernung sämtlicher Nähte.

17. V. 11. Narbe gut consolidiert. Pat. wird geheilt entlassen.

Die mikroskopische Untersuchung, die wir gleichfalls der Güte des pathol. Institutes verdanken, einer in dorso volärer Richtung herausgeschnittenen flachen Scheibe der beiden distalen Phalangen ergab keine Abweichung der Verhältnisse in Bezug auf feine histologische Details der Ausbildung der Haut und des Knochens. Das bemerkenswerteste war eine beträchtliche Verdickung des Stratum reticulare des Corrium. Die Bindegewebsfasern hier sehr dick und derb. Die Gefäße desselben zeigten in ihren äußeren Wandschichten einen gegen die Norm etwas vermehrten Zellgehalt. Ueberaus reichlich entwickelt war das Stratum subcutaneum, die Bindegewebsfasern desselben derb, viel Fett. An den sehnigen Ausbreitungen der Fingerstrecker und -Beuger nichts besonderes. Als Mark fanden sich in den Phalangenknochen Fettmark, in Bezug auf die enchondrale Ossificationsbildung walteten durchaus normale Verhältnisse vor, eine Veränderung an Knorpel, Knochen, Periost nicht vorhanden.

Das Röntgenbild zeigt im wesentlichen ähnliche Verhältnisse wie beim ersten Fall. Schon die Metakarpalknochen des ersten und zweiten Fingers sind erheblich größer, als die gleichen Abschnitte der gesunden Hand; noch stärker ist der Unterschied an den Phalangen ausgebildet. Stehen schon die Metakarpalia II und III in Abduction zu einander, so nimmt die radiale Abduction bei II und die ulnare bei III an den Phalangen gewaltig zu. Handwurzel ist frei von Hypertrophie. Gegen die proximalen Teile nimmt die Hypertrophie gewaltig an Intensität ab und ist an Radius und Ulna kaum noch nachzuweisen.

Die Aetiologie dieser congenitalen Hypertrophie, sowie des Riesenwuchses überhaupt ist noch in tiefes Dunkel gehüllt.

Nachdem sich für den foetalen Riesenwuchs-Heredität als ätiologisches Moment von Bedeutung erwiesen, suchte man natürlich auch bei dem congenitalen Riesenwuchs hereditäre Einflüsse zu beschuldigen, aber die Berichte vieler Autoren (so Trélat, Monod, Fischer, Wagner) sind dahin einig, daß Heredität gänzlich ohne Bedeutung; nur Curling, Hecker, Masmejan erwähnen Fälle, wobei sich die Mitteilung findet, daß andere Mitglieder der Familie ähnliche Mißbildungen gehabt haben sollen.

Sodann hat man die Hypertrophie als Folge einer erhöhten Nahrungszufuhr von Blut oder Lymphe zu deuten gesucht. Man hat demgemäß eine Blutgefäßtheorie (Trélat, Monod) und eine Lymphgefäßtheorie (Bull-Polloson) aufgestellt.

Andere Autoren betrachten die Hypertrophie als trophoneurotische Störung, indem sie auf die Localisation der Naevi an symmetrischen Körperstellen, wie im Verbreitungsgebiet bestimmter scusibler Nerven hinweisen, so Levin, Widenmann, Duplay, Tillmann.

Broca sucht die Ursache in unbekannten Störungen des epiphysären und periostalen Knochenwachstums mit Ernährungs-Massenzunahme der Weichteile.

Ahlfeld, Cohnheim, Moebius und P. Wagner suchen die Ursache im Vitium primae formationis. Nach Ahlfeld wäre speziell zu denken an das Vorhandensein eines partiell überreichlichen, aber fehlerhaften Anlagematerials dessen örtlich und zeitlich verschieden hochgradige Wachstumsenergie nach Ahlfeld das Verständnis aller bekannten Formen des partiellen Riesenwuchses in hinlänglicher Weise ermöglicht.

Um zu entscheiden, welche von den Theorien am meisten Berechtigung findet, müssen wir wohl näher auf einzelne eingehen.

Die lymphatische Theorie kann natürlich eine hinreichende Erklärung in all den Fällen geben, in denen die Hyperthrophie entweder ganz oder doch in der Hauptsache durch eine Veränderung im Lymphgefäßsystem bedingt ist. Ziemlich unverständlich ist es, die Knochenhypertrophie auf die Lymphgefäßveränderungen zurückzuführen. Stricte Beweise führen Bull und Polloson für ihre Theorie nicht an.

Die Begründer der Blutgefäßtheorie Trélat und Monod stützen ihre Theorie auf die Beobachtung Cl. Bernards, der nach Durchschneidung der vasomatorischen Nerven Rötung und Hyperthrophie der betroffenen Partien sah. Bestreiten diese Tatsache auch andere Autoren wie Cohnheim und fassen wir die Hyperämie aus irgend einem anderen Grunde entstanden, so finden wir diese Ansicht ja auch von Fischer, Virchow, Esmarch, Arnheim, Klebs vertreten. Klebs, der bekannte Akromegalieforscher, ist auf Grund seiner histologischen Untersuchungen zu der Annahme gekommen, daß die hypertrophische Gefäßentwickelung die Ursache der Hyperthrophie sei und er bezeichnet den pathologischen Prozeß des Riesenwuchses als Angiomatose. Die Meinung Klebs teilt auch Fischer, der ebenfalls den angebornen Riesenwuchs auf Circulationsstörungen in dem kranken Gliede während des Foetallebens zurückzuführen glaubt und zwar auf Störung des venösen Blutstroms bei wenig oder gar nicht gestörter arterieller Zufuhr. Als Beweis führt Fischer die auffallende Entwickelung des Venensystems

in den hypertrophischen Gliedern an. Die Ursache dieser Circulationsstörungen sucht Fischer in einer abnormen Lage der Glieder im Uterus zu erklären, durch diese Lageanomalie wird ein Druck auf die abführenden Venen und Lymphgefäße ausgeübt, sei es in geringerem Grade, so daß nach der Geburt nur noch die Hypertrophie als Folge der Circulationsstörung sichtbar wäre, sei es in stärkerem Grade, so daß auch noch andere Zeichen der Circulationsstörung bemerkbar blieben, wie Angiome, Lymphectasien. Gewissermaßen eine Anlehnung an die Blutgefäßtheorie ist die Annahme von Klippel und Trennannay, die als ätiologisches Moment eine durch irgendwelche Infection hervorgerufene Entzündung des Eies annehmen. Bei Fischer finden wir gleich Beweise für diese Hypothese, in mehreren Fällen berichtet Fischer über Knochenhypertrophien im Anschluß an Entzündung, so bei Knochenabscessen und Gelenkentzündungen.

Erwähnten wir schon oben, daß es schwer ist, mit Hilfe der lymphatischen Theorie die Knochenhypertrophie zu erklären, so gelingt dies leicht mit Beiziehung der Blutgefäßtheorie. Wofür wir sichere Beweise von Helferich angeführt finden. Helferich versuchte es zuerst durch Anlegen eines Schlauches bei verzögerter Fracturheilung die Callusbildung zu beschleunigen, was in hervorragender Weise gelang. Sodann versuchte er es bei Osteomyelitis acuta durch Anlegen einer Stauungsbinde die Bildung der Totenlade zu beschleunigen. Durch den Erfolg dieser Behandlungsmethode kam Helferich auf den Gedanken, auch das physiologische Knochenwachstum durch Stauungshyperämie günstig zu beeinflussen; umsomehr als der Versuch Hunters den Sporn des Hahnes ins überaus blutreiche Kammgewebe zu verpflanzen mit überraschendem Erfolg begleitet war.

Den schlagendsten Beweis erlebte Helferich durch eine zufällige Beobachtung. „Es handelte sich um einen Knaben, der wegen angeborener, einseitiger Hüftgelenksluxation in Helferichs Behandlung gekommen war. Der Knabe trug, um einer weiteren Verschiebung des Trochanters nach oben entgegenzuwirken, eine Bandage, durch welche gleichzeitig ein unbeabsichtigter Druck auf die Inguinalgegend ausgeübt wurde. Dieser leichte Druck verursachte eine Compression der abführenden Vene, die eine venöse Hyperämie des Beines zur Folge hatte. Unter dem Einfluß dieser Hyperämie wurden die Haut und das subcutane Gewebe an dem betreffenden Beine dicker, und es ließ sich gleichzeitig eine Abnahme der vorher bestehenden Verkürzung feststellen, ohne daß der Hochstand des Trochanter sich veränderte, es ließ sich auch tatsächlich durch das Maß eine Verlängerung der Knochen feststellen, welche die Abnahme der Verkürzung des Beines hervorgerufen hatte.“ Diese Beobachtung veranlaßte Helferich, wie schon vorher erwähnt, in ähnlichen Fällen durch elastische Umschnürung absichtlich

eine venöse Hyperämie hervorzurufen und dadurch secundär das Knochenwachstum zu steigern. Zum gleichen Endresultat gelangte Ollier, indem er einen ständigen Reiz wirken ließ, wie Fischer berichtet, bei Helferich war die Hyperämie venöser Natur, bei Ollier arterieller.

Viel verbreitet ist auch die Theorie vom nervösen Ursprung der Hypertrophie. Für die Annahme nervöser Einflüsse bei Entstehung der Hypertrophie sprechen die meist vorhandenen Naevi vasculosi und pigmentosi und anderweitige nervöse Störungen wie der Sensibilität, Wärmeempfindung. Fischer erwähnt, daß er die Sensibilität der hypertrophischen Glieder durchwegs abgestumpft fand, hingegen bemerkt Busch ausdrücklich, daß sie ihm in allen Fällen normal erschien. Die Temperatur fand Busch normal, wie die meisten Autoren. Fischer beobachtete in den hypertrophischen Gliedern wiederholt eine Herabsetzung der Temperatur, auch Curling und Wulff bestätigen diese Angabe. Diese Störungen erklären die Vertreter der Theorie vom nervösen Ursprung als trophoneurotische Störungen. Leblanc wies darauf hin, daß die Verfechter der Blutgefäßtheorie Trélat und Monod sich der Theorie vom nervösen Ursprung nähern, indem sie das aetiologische Moment des Riesenwuchses in krankhaften Veränderungen des mittleren Keimblattes während der Foetalzeit suchen; die Veränderung bestünde in partieller Paralyse und abnormer Beschaffenheit des vasomotorischen Nervenapparates. Der wichtigste Punct, auf den sich die Anhänger der nervösen Theorie stützen, ist der oft typische Sitz, der die Hypertrophie begleitenden Nebenerscheinungen, so weisen Levin, Widemann, Duplay, Tillmann auf die Localisation der Naevi an (bestimmten) symmetrischen Körperstellen (hin), wie im Verbreitungsgebiet bestimmter sensibler Nerven hin. Da jedoch des öfteren der Sitz derartiger Begleiterscheinungen Hypertrophie nicht dem Verbreitungsgebiet eines sensiblen Nerven entspricht, sucht Leblanc die Erkrankung der Neurotome im embryonalen Leben als Ursache anzuschuldigen; aber es sind auch Fälle beschrieben, in denen die Naevi nicht dem Verbreitungsgebiet der peripheren Nerven und nicht der von den einzelnen Segmenten ausgehenden Hautnervenbahn folgen. Haben wir Beweise, daß durch Nervenschädigung Hypertrophie erzeugt wird?

Experimentell ist es gelungen, nach Nervenverletzungen Hypertrophie zu erzeugen. So hat Bidder durch Ausschneidung des Halssympaticus eine Vergrößerung des gleichseitigen Ohres bewirkt. Vulpian hat den Nervus ischiadicus und cruralis bei Hunden durchschnitten, worauf sich nach kurzer Zeit an der operierten Seite Hypertrophie der Fußknochen einstellte. Mitchel erwähnt einen Fall, bei dem nach einer Schußverletzung des Plexus brachialis allmählich eine Hyperthrophie der ersten drei Finger und des Dorsalteils der Hand eintrat, ohne irgend-

welche entzündliche Vorgänge. Allerdings sind diese Versuche und Beobachtungen auch im Sinne der Blutgefäßtheorie zu deuten, nämlich, daß bei der Durchschneidung eine Lähmung der vasomotorischen Nerven eintritt und damit eine entsprechende Hyperämie. Wie schon oben erwähnt, halt P. Wagner und Moebius dafür, daß es ungezwungen sei, eine angeborne Hypertrophie durch einen Fehler der ersten Anlage, als durch nervöse Einflüsse zu erklären. Trotzdem zieht Moebius aber auch unter Annahme einer fehlerhaften embryonalen Anlage das Nervensystem zu Hilfe und sieht den Riesenwuchs als Throphoneurose an.

Vergleichen wir nun nochmals sämtliche Theorien miteinander, so finden wir einen Punkt, indem alle Autoren derselben Ansicht sind, nämlich, daß die Ursache des Leidens im embryonalen Leben einsetzen muß. Ferner sehen wir, daß sich trotz der grundsätzlichen Verschiedenheit der einzelnen Theorien doch auch wieder einiges Gemeinschaftliche findet, so wird z. B. von den meisten Autoren zugegeben, daß die letzte unmittelbare Ursache der Hypertrophie, eine aus irgend welchen Gründen entstandene Hyperämie sei.

Fassen wir unser Urteil über die Entstehung der congenitalen partiellen Hypertrophie noch einmal zusammen, so können wir sagen,

die letzte unmittelbare Ursache der congenitalen Hyperthrophie ist in allen Fällen in Circulationsstörungen zu suchen, die in einer Hyperämie der betroffenen Körperteile ihren Ausdruck finden. Diese Hyperämie kann eine Venöse sein, verursacht durch mechanische Schädlichkeiten, oder eine Arterielle, hervorgerufen durch eine infektiöse Erkrankung des Eies. Sind die Circulationsstörungen geringen Grades, so resultiert nur Hyperthrophie, sind die Circulationsstörungen hochgradig, so bleiben Veränderungen im Gefäßsystem wie Ektasien, Angiome neben der Hypertrophie post partum bestehen.

Die Einteilung des Riesenwuchses wurde von den verschiedenen Autoren nach verschiedenen Gesichtspunkten hin vorgenommen. Eine der einfacheren und doch klare Uebersicht bietenden Einteilungen ist die nach W. Busch.

Busch unterscheidet:

a) totale Hypertrophie, bei welcher sich die hypertrophische Entwickelung der Glieder auf eine ganze oder halbe Extremität erstreckt und sich so gleichmäßig auf alle Gewebe derselben verbreitet, daß diese Extremität zwar als Riesenwuchs im Vergleich zu der anderen erscheint, selbst aber in ihren einzelnen Teilen ebenmäßig gebaut ist, und

b) partielle Hypertrophie, welche sich auf einzelne Finger, Zehen und etwas größere Abschnitte von Fuß und Hand beschränkt. Diese letztere zerfällt wieder in 2 Gruppen.

In der I. sind die Knochen nach allen Dimensionen vergrößert, die Weichteile ebenfalls massenhafter, aber durchaus proportional den Größenverhältnissen der Knochen, so daß die betreffenden Glieder in Bezug auf Länge und Umfang durch ihre Riesenbildung abstehen, in ihren einzelnen Teilen aber gut und ebenmäßig geformt sind, also eigentlich die reine Hypertrophie mit Beteiligung aller Gewebselemente.

In der II. Gruppe kommt neben der Riesenbildung des Skeletes eine besonders hypertrophische Entwickelung in den Bedeckungen vor, vor allem aber eine geschwulstähnliche Entwickelung des Fettgewebes, wodurch die betreffenden Glieder zu unförmlichen Massen umgewandelt werden.

In diesen beiden Arten des angeborenen partiellen Riesenwuchses hat Fischer noch eine dritte gefügt, bei der die collosale Entwickelung des Gliedes allein durch eine diffuse Geschwulst der Weichteile bei normal beschaffenem Scelet bedingt wird.

Um die Frage erörtern zu können, ob bei dem congenitalen partiellen Riesenwuchs eine Vorliebe für gewisse Körperteile vorhanden, dazu dürfte es sich lohnen, einige Statistiken anzuführen.

Richard Wittelshoefer z. B. kommt in seiner erschöpfenden Arbeit 1879 zu folgendem Schlusse: Von den beobachteten 46 Fällen mit 53 monstösen Extremitäten waren

31 × eine obere,
22 × eine untere,
23 × saß die Mißbildung rechts,
18 × links.

Von 12 Fällen war die Körperseite nicht angegeben.

Nach Wittelshoefer überwiegt das Vorkommen an der rechten Körperhälfte über das der linken und weiterhin vertritt er die Ansicht, daß die Monstrosität häufiger an den Händen als an den Füßen vorkommt. Was die Beteiligung der einzelnen Finger betrifft, so ist der III. weitaus am öftersten sowohl allein (8×) als mit anderen (20×) Fingern zusammen, dabei erweist die Combination mit dem Dig. II die zahlreichsten Fälle (8×) auf. Die geringste Zahl von Fällen betrifft den V. Finger, der nie allein hypertrophierte.

P. Wagner gibt in einer 1887 veröffentlichten Arbeit an, daß sich aus der Untersuchung von ebenfalls 46 Fällen ergab, daß sich die Erkrankung vorzugsweise links und an den Beinen zeigte, beim männlichen Geschlechte sei es häufiger.

Die Makrodiktylie oder angeborene Fingerhypertrophie ist ferner der Gegenstand einer sehr sorgsamen Arbeit von Pollaillon in dem Artikel „Doigts des Diclionnaire encyclopedigne.“ Derselbe konnte 43 Beobachtungen zusammenstellen, auf Grund deren er verschiedene Factoren festzustellen suchte. Das männliche Geschlecht war häufiger befallen als das weibliche; denn er fand unter 43 Beobachtungen 26 Männer und 12 Frauen. Be-

züglich der Häufigkeit der Erkrankung der einzelnen Finger ergab sich folgendes Resultat:

Erkrankt war der

| | |
|---|---|
| Daumen | 13 × |
| Zeigefinger | 21 × |
| Mittelfinger | 28 × |
| Ringfinger | 11 × |
| Kleine Finger | 8 × |

Vorwiegend sind demnach speziell die 3 ersten Finger und am häufigsten Zeige- und Mittelfinger erkrankt.

Fassen wir kurz das Ergebnis der einzelnen Statistiken, so kommen wir zu dem Endresultat.

Das Ueberwiegen des männlichen Geschlechtes über das weibliche bei Beteiligung am congenitalen Riesenwuchs steht nach den Angaben von Trélat, Monod, Fischer, Wagner und Pollailon fest; nach Trélat und Monod beträgt das Verhältnis der afficierten männlichen Individuen zu den weiblichen 7:4. In ähnlicher Weise wie die verschieden starke Beteiligung der Geschlechter an der Erkrankung, sind auch die Körperhälften nach dem Urteile sämtlicher Autoren insoferne ungleich ergriffen, als weit häufiger als die linke die rechte Körperhälfte als der Sitz der Hypertrophie gefunden wurde; nach Brünnig beträgt das Verhältnis 8:3; d. h. auf 8 rechtsseitige Erkrankungen treffen 3 linksseitige. Ob die Hypertrophie häufiger am Bein oder an den Armen sitzt, darüber ist keine sichere Angabe zu erhalten, Trélat und Monod vertreten die Ansicht, daß die Hypertrophie vorzugsweise am Bein sitzt, Wittelshoefer gibt die Hände als häufigeren Sitz der Erkrankung an.

Die Therapie besteht leider fast durchwegs in verstümmelnden Operationen. Die Indication zu unseren therapeutischen Maßnahmen bestimmen Störungen in der Function der Extremität und Verschiedenheit im progredienten Wachstum der Mißbildung.

Stören die hypertrophischen Teile durch ihre Größe die Function der Extremität, so wird wohl nur in den allerseltensten Fällen eine Resection oder Excision des Epiphysenknorpels zur Beschränkung des Längenwachstums genügen, sondern es wird die Amputation des Gliedes in Frage kommen. Bei stationär bleibenden Hypertrophien der Zehen wird dadurch die Heilung erreicht sein, ist aber das Wachstum schnell und auf die centralen Teile progredient, so werden Maßnahmen, die sich auf die peripheren hypertrophischen Teile beziehen, den Proceß nicht zum Stillstand bringen und es wird auch in den Fällen zur Ablatio kommen.

Gänzlich verändert ist das Vorgehen bei Fällen der II. Kategorie nach Busch. Der Proceß gleicht schon beim Beginn einer Geschwulstbildung in den Weichteilen und erfordert meist gründ-

liche Exstirpation. Im Beginne genügt oft eine Exstirpation der hypertrophischen Weichteile, aber Bedingung für die endgültige Heilung ist radikale Beseitigung alles Geschwulstartigen, was oft bei diffuser Ausbreitung der Hypertrophie zur Unmöglichkeit wird. In solchen Fällen, und leider sind deren viele, ist nur die Ablatio als einziges Mittel in Betracht zu ziehen, auch hiebei ist wiederum zu beachten, daß die Abtragung ganz im Gesunden erfolgt, wobei die Entscheidung oft äußerst schwer fällt. Selbst bei solch radikalem Vorgehen kommt es noch vor, daß das Heilresultat ausbleibt, indem an centraleren Stellen, wie Fischer berichtet, Lipome entstehen oder nach Wittelshoefer eine allgemeine Lipomatose im Anschluß an die Ablatio auftritt.

Man könnte auch noch daran denken, durch Verminderung der Blutzufuhr und dadurch bedingter Schmälerung der Nahrungszufuhr den Proceß günstiger zu beeinflussen; inwieweit dabei eine Unterbindung der Hauptarterie von Erfolg sein könnte, darüber fehlen Beobachtungsfälle in der Literatur, wenigstens bei Extremitätenhypertrophie. Jedoch ist dieses Verfahren bei der Elephantiasis angewandt worden und es wäre wohl des Versuches bei der partiellen Hypertrophie wert. Fehleisen hat bei Makroglossie eines 13 monatlichen Kindes diese Therapie ausgeführt, er unterband beiderseits die Arteria lingualis im Digasticusdreieck. Vor der Operation ragte die Zunge 1 cm über die Zahnreihe heraus und schließlich nahm sie ein normales Volumen an.

Holmes, Passavant, Redard, Curling haben von den nicht operativen Maßnahmen Compression und elastische Einwickelung empfohlen. Holmes selbst hatte bei seinem Falle den Wittelshoefer als No. 46 berichtet, durch systematische Einwickelung die wachsende Hypertrophie ganz zu hemmen vermocht. Nach den gesammelten Erfahrungen sind diese Proceduren nur von geringem Erfolg begleitet; sie können und sollen natürlich bei stationärem Riesenwuchs versucht werden.

Kommen wir nochmals kurz auf unsere Fälle zurück, so glauben wir darauf hinweisen zu müssen, daß wir unsere Fälle als congenitalen partiellen Riesenwuchs bezeichnet haben; im Gegensatz zu Busch, der für solche Fälle die Teilbezeichnung Makrodactylie wählte und die Mitbeteiligung der proximalen Extremitätenteile nicht beachtet. Wir vertreten dabei die gleiche Ansicht wie Friedberg, der behauptet, daß in jedem Grade von Makrodactylie die bloß der prägnanteste Ausdruck allgemeinen Riesenwuchses der ganzen betreffenden Extremität ist. Unsere beiden Fälle wären auf Grund der Einteilung nach Busch, zur II. Kategorie zu zählen, wobei neben der Riesenwuchsbildung des Scelets eine besonders hypertrophische Entwickelung in den Weichteilen vorkommt. Busch macht ferner einen Unterschied, der aber nicht als Aufstellung zweierlei Arten von Makrodactylie,

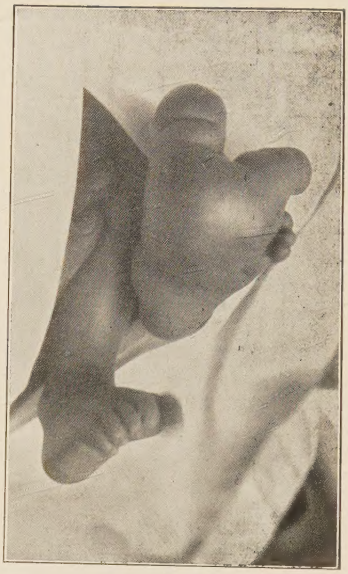
sondern nur als quantitative Bezeichnung die Fettwucherung betreffend angesehen werden darf, nämlich Makrodaktylie mit Formerhaltung und mit durch Fettwucherung bedingter bedeutender Mißbildung; die erste Form findet sich in der überwiegenden Mehrzahl an den Händen, die zweite an den Füßen, auch in unseren Fällen ist an der Hand die erste, am Fuß die zweite Form ausgebildet.

---

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Professor Dr. von Angerer für die Uebernahme des Referates und Herrn Professor Dr. W. Herzog für die gütige Ueberweisung und die Unterstützung bei derselben, ergebensten Dank auszusprechen.

# Literatur.


1) 1860. Förster: Mißbildungen des Menschen.
2) 1863. Friedberg: Virchows Archiv Bd. 28.
3) 1866. W. Busch: Langenbechs Archiv Bd. 7.
4) 1867. H. Friedberg: Virchows Archiv Bd. 40.
5) 1872. W. Gruber: Virchows Archiv Bd. 56.
6) A. Ewald: Virchows Archiv Bd. 56.
7) 1879. R. Vittelshoefer: Langenbechs Archiv Bd. 24.
8) 1880. H. Fischer: Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie Bd. 12.
9) 1887. P. Wagner: Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie Bd. 26.
10) 1892. A. Widenmann: Beiträge z. klinischen Chirurgie Bd. 8.
11) 1899. Kirmisson: Lehrbuch d. chirurgischen Krankheiten angebornen Ursprungs.
12) 1900. Schwarz: Münchener med. Wochenschrift Nr. 5.
13) 1901. Boinet: Centralblatt für Chirurgie Nr. 22.
14) 1901. Grünfeld: Centralblatt für Chirurgie Nr. 22.
15) 1902. Perthes: Münchener med. Wochenschrift Nr. 19.
16) 1902. Zimmermann: Beitrag zur Kenntnis der Hypertrophien angebornen Ursprungs.
17) 1903. Reißmann: Münchener med. Wochenschrift Nr. 8.
18) 1904. M. Dondeck: Langenbechs Archiv Bd. 74.
19) 1904. Brünnig: Münchener med. Wochenschrift Nr. 9 u. 21.
20) 1906. M. Hofmann: Münchener med. Wochenschrift Nr. 18.
21) 1907. E. Wieland: Jahrbuch für Kinderheilkunde Bd. 65.
22) 1908. J. Sandberg: Ueber angeborenen partiellen Riesenwuchs.



## Lebenslauf.

Geboren am 6. Juli 1884 zu München, besuchte ich, Johannes Million, die Volksschule zu München, sodann das Kgl. Progymnasium Schäftlarn und das Kgl. Luitpoldgymnasium zu München, an letzterem erhielt ich Juli 1905 das Reifezeugnis. Ich studierte darauf in München Medizin. Die ärztliche Vorprüfung legte ich in München im Frühjahr 1908 ab. Alsdann setzte ich meine Studien in München fort. Mitte Dezember 1910 bestand ich meine ärztliche Prüfung. Seitdem bin ich als Medizinalpraktikant an der chirurgischen Universitäts-Kinderklinik zu München.